

Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa

Clínica Universitária de Oftalmologia

Prof. Doutor Manuel Monteiro Grillo

Hemangioma Cavernoso: o papel da Ecografia

Trabalho Final do Mestrado Integrado em Medicina

Rui Francisco Furtado Dias Barata, nº 12864

Orientadora: Dr.^a Filomena Pinto

Ano letivo 2015/2016

Resumo

O hemangioma cavernoso é o tumor orbitário benigno mais comum em adultos e é a lesão vascular da órbita mais frequente, afetando predominantemente indivíduos entre os 40 e 60 anos. Frequentemente tem uma localização intracônica, com um crescimento lento, sendo as suas manifestações decorrentes da compressão das estruturas vizinhas.

Apesar de a ecografia orbitária ser muitas vezes utilizada como primeiro meio complementar de diagnóstico, a quase totalidade dos doentes necessita da realização de um exame subsequente com mais sensibilidade e especificidade, nomeadamente a TC ou RMN, para melhor esclarecimento etiológico. No entanto, no caso clínico apresentado, a ordem inverte-se – o doente realizou inicialmente uma TC CE por dor maxilar, que revelou uma massa orbitária com características inespecíficas. Posteriormente, foi realizada ecografia ocular, onde se identificaram características compatíveis com o diagnóstico de hemangioma cavernoso.

Deste modo, o presente trabalho pretende, não só, demonstrar a importância da ecografia no diagnóstico do hemangioma cavernoso, mas também enumerar algumas estratégias que permitem aumentar a sensibilidade e especificidade deste exame.

Abstract

Cavernous hemangioma is the most common benign orbital tumor in adults and is the most common orbital vascular lesion, being most commonly diagnosed between the ages of 40 and 60 years. It has often an intraconal location, with slow growth, with its manifestations being due to compression of neighboring structures.

Although ocular ultrasound is often used as the first diagnostic tool, almost all patients need to perform a subsequent exam with greater sensitivity and specificity, in particular CT or MRI, for a better etiological clarification. In the case presented in this paper, however, this order is reversed - the patient was initially submitted to a cranial CT scan due to jaw pain, which revealed an orbital mass with nonspecific features.

Subsequently, an ocular ultrasound was performed, where characteristics consistent with a cavernous hemangioma were observed.

Therefore, this work aims not only to demonstrate the importance of ultrasound in the diagnosis of cavernous hemangioma, but also to enumerate some strategies that may increase the sensitivity and specificity of this test.

Introdução Teórica

O hemangioma cavernoso é o tumor orbitário benigno mais comum em adultos¹⁻⁸ e é a lesão vascular da órbita mais frequente^{4,5,9,10}. Representa 5% de todos os neoplasmas mesenquimatosos da órbita.^{5,10,11} É mais comum entre os 40 e 60 anos, sobretudo em mulheres (proporção mulheres:homens de 7:1)⁴, raramente afetando crianças^{1,4,9} (nas quais é mais frequente o hemangioma capilar)⁵. Não se encontra associado a hemangiomas noutras localizações do corpo, ao contrário do hemangioma capilar.¹ Não existe predileção por raça ou lateralidade.⁵ Acredita-se que consista numa malformação vascular de baixo-fluxo no nascimento e que mais tarde se desenvolve.²

Fisiopatologia e Patogénese

A formação dos hemangiomas envolve vários processos, nomeadamente de trombose e recanalização. Nestes, a formação de trombos intravasculares está essencialmente relacionada com a estase vascular e com o fluxo turbulento, sendo este microambiente suscetível à ocorrência de trombose espontânea. Depois da formação de um coágulo de fibrina nas primeiras 24 horas, é criada uma camada de células endoteliais por cima da matriz para sequestrar os elementos protrombóticos dos fatores humorais, permitindo assim que se interrompa a trombose e comece a reabsorção.¹¹

Durante este processo, algumas fendas surgem no trombo e novos canais vasculares são formados ao longo destas linhas, à medida que células endoteliais locais e humorais proliferam para os alinhar. Por fim, segue-se a remodelação do estroma, levando à expansão dos espaços intersticiais. Como resultado do crescimento dos canais venosos em direções opostas nestas lesões, os espaços entre os canais expandem-se.¹¹

À medida que a rede neovascular avança lentamente para o tecido vizinho, ela induz a formação de uma cápsula fibrosa na interface,⁸ que é contínua com os septos de tecido conjuntivo que definem os espaços vasculares.⁴ Esta cápsula fibrosa poderá representar a reação do tecido adiposo à presença do hemangioma.¹⁰

Com a contínua proliferação dos vasos em direção aos septos internos e ao perímetro fibroso, a cápsula é continuamente reconstituída para acompanhar a estrutura em crescimento. Assim, acaba por deslocar, comprimir ou, raramente, incorporar

estruturas vizinhas. Nas órbitas anterior e média, as estruturas conseguem geralmente acomodar a massa em expansão, deslocando-se lateralmente à mesma, sendo que compressão das estruturas visuais só acontece com tumores grandes. No entanto, no ápex orbitário, os vasos e nervos estão compactados e diretamente apostos, quase sem matriz fibroadiposa entre eles. Assim, neste local, o tumor comprime (ou mesmo incorpora) mais facilmente as estruturas, sendo que a distinção entre o tumor e as mesmas poderá ser dificultada.⁸

Os hemangiomas cavernosos crescem frequentemente durante a gravidez sugerindo, pelo menos em parte, uma etiologia hormono-dependente.⁵

A base genética do hemangioma cavernoso ainda não é completamente conhecida, mas pensa-se que sejam comuns anomalias no cromossoma 13.¹⁰

Os hemangiomas cavernosos podem ser intracónicos ou extracónicos. Quando são intracónicos, levam a uma proptose axial progressiva. Quando são extracónicos, o deslocamento do globo ocorre na direção oposta à posição do tumor.¹ A localização mais frequente é no cone muscular retrobulbar, especialmente na porção lateral e inferior do mesmo.^{5-7,9} Somente menos de 10% das lesões são extracónicas.⁹ Raramente, os hemangiomas cavernosos são intramusculares⁷.

As lesões localizadas no ápex da órbita podem estender-se intracranialmente através da fissura orbitária superior.⁷ O remodelamento ósseo é pouco frequente,⁷ e não causam erosão nem hiperostose reativa.¹¹

O hemangioma cavernoso é geralmente um tumor unilateral solitário.^{1,2,4,6,9} Contudo, estão documentados casos de hemangiomas bilaterais e múltiplos, que podem ocorrer quer de forma esporádica, quer relacionado com o Síndrome de Maffucci ou o *Blue Rubber Bleb Nevus Syndrome*.^{1,2,6,7,11} No entanto, os avanços tecnológicos e uma atenção maior ao lado contralateral podem levar à deteção de mais casos de envolvimento bilateral, devendo o médico ter em mente que o envolvimento bilateral pode ser mais comum do que inicialmente se acreditava ser.²

Manifestações Clínicas

Os hemangiomas da órbita apresentam-se como lesões não infiltrativas de crescimento lento (crescimento radiológico de 10-15% por ano), sendo que os sintomas

se devem ao efeito de massa.¹¹ A apresentação mais comum é uma proptose indolor, gradual e não-pulsátil (5-6 mm),^{4,9} podendo associar-se a dor, edema da pálpebra e diplopia.^{5-7,9,10} O grau de proptose, contudo, pode subvalorizar o real tamanho do tumor.⁴ A duração média entre o início dos sintomas e o diagnóstico é de 4 anos.⁹

Raramente surgem massas palpáveis, bem como sinais inflamatórios. A acuidade visual é geralmente boa, a não ser que o hemangioma comprima o nervo ótico. Se o hemangioma se localizar no polo posterior do globo, pode induzir hipermetropia e pregas coroideias.^{1,4} A motilidade ocular pode estar ligeiramente limitada. Pode ainda ocorrer amaurose fugaz nas posições extremas do olhar, que se encontra relacionada com a isquemia do nervo ótico por compressão por massa retrobulbar.¹ Pode ainda ocorrer dor orbitária ou cefaleia.¹¹

Os hemangiomas cavernosos raramente sangram, devido à estrutura firme dos tecidos que os circundam.⁹

Os achados oftalmológicos incluem pregas coroideias e edema do disco ótico (em 25% dos doentes)⁷ ou atrofia do disco ótico.¹

Alterações Radiológicas

A ultrassonografia Modo-A mostra refletividade interna média a alta, enquanto que o Modo-B mostra contornos regulares com limites bem definidos e solidez acústica moderada¹. A ultrassonografia pode ser útil na diferenciação do grupo de tumores bem-circunscritos. Contudo os achados são semelhantes aos dos hemangiomas capilares – múltiplas interfaces acústicas.⁴

A TC (Tomografia Computorizada) e a RMN (Ressonância Magnética) mostram uma massa redonda ou oval (quando de maiores dimensões podem ser lobulados⁹) bem circunscrita, geralmente no espaço intracónico. No entanto, este perfil não é específico, estando também presente no hemangiopericitoma, histiocitoma fibroso e schwannoma.^{1,4,6,7,11} As massas maiores distorcem os tecidos que as rodeiam (ao contrário dos linfomas, o qual se molda às estruturas envolventes).⁹

Na TC, o hemangioma da órbita tem densidade homogénea de tecido mole, podendo ter pequenas calcificações ou flebólitos^{7,9} decorrentes de trombose intravascular.⁵ Na RMN, apresenta uma estrutura heterogénea, sendo isointenso

relativamente à substância cinzenta cerebral e músculos extraoculares em T1 e hiperintenso em T2, com septações escuras internas e margem circunferencial escura.^{1,5,8,9} Com injeção de contraste, o hemangioma mostra preenchimento progressivo, inicialmente nodular⁹, que acaba por se tornar homogêneo, refletindo o preenchimento progressivo das cavernas no interior da lesão.^{1,7} O preenchimento da parte central da lesão só ocorre na parte final da fase venosa.⁷ Este padrão de preenchimento gadolínio é considerado um sinal patognomônico de hemangioma cavernoso.^{5,12}

Face à TC, a RMN tem a vantagem de ter uma excelente resolução anatômica que torna possível uma boa caracterização pré-operatória dos tumores, nomeadamente a sua posição face ao nervo ótico, que permite predizer o risco cirúrgico.⁵

A Angiografia convencional está geralmente reservada para casos em que nenhuma alteração estrutural é detetada em doentes sintomáticos, ou quando é necessária caracterização pré-cirúrgica da vascularização do tumor.⁷

A Angio-RM e Angio-TC geralmente não conseguem identificar os vasos de origem dos hemangiomas cavernosos devido ao seu pequeno calibre.⁹ Por essa razão, estas lesões são consideradas angiograficamente ocultas.¹⁰

O diagnóstico diferencial com outras lesões orbitárias bem-circunscritas na TC ou RMN inclui schwannoma, histiocitoma fibroso, hemangiopericitoma, algumas lesões metastáticas¹, linfoma, variz venosa e meningioma da bainha do nervo ótico.⁹ Contudo, o diagnóstico diferencial mais importante é com o linfangioma hemorrágico – dado que os linfangiomas podem ter uma natureza localmente agressiva e complicações graves como infeção e hemorragia, o correto diagnóstico torna-se crucial.⁵

Alguns estudos apontam para a possibilidade de a coexistência de hemangiomas da órbita com outras lesões vasculares da órbita ser mais frequente do que se pensa, pelo que a inspeção cuidadosa de toda a órbita aquando da avaliação é fundamental.⁷

Características Morfológicas

O hemangioma cavernoso é uma massa encapsulada, roxa e de consistência esponjosa.^{1,4} Num corte transversal, apresenta vários espaços vasculares ectáticos.^{1,7}

Histopatologicamente, consiste em canais vasculares largos e congestionados separados por septos fibrosos e células endoteliais, podendo conter músculo liso.^{1,3-5} Os espaços quísticos mais superficiais podem contribuir para o seu aspeto macroscópico nodoso.⁴

Estas características histológicas diferenciam os hemangiomas cavernosos de outros cavernomas, como o cavernoma cerebral que não é encapsulado e é friável, com vasos displásicos e irregulares que sofrem facilmente rutura.⁵

A avaliação histológica das massas orbitárias é de extrema relevância pois, não raramente, massas com clínica e achados macroscópicos compatíveis com hemangioma cavernoso são, na verdade, outro tipo de tumores orbitários.⁵

Tratamento

Os hemangiomas cavernosos não têm potencial maligno, sendo que lesões pequenas permitem que se tenha uma atitude expectante.^{4,10} O tratamento consiste na excisão cirúrgica¹ e deve ser realizado quando surgem sintomas visuais,³ por questões estéticas ou para obter um diagnóstico histológico.⁵ Indicações cirúrgicas incluem: (1) incapacidade de distinguir o hemangioma cavernoso de outras entidades diagnósticas; (2) demonstração imagiológica de expansão ativa; (3) compressão do nervo ótico com defeitos no campo visual; (4) distúrbios da motilidade; (5) proptose significativa; e (6) hipermetropia adquirida difícil de controlar com correção óptica.^{4,10}

A cirurgia é segura, sendo que o determinante mais crucial no seu resultado é a extensão da fusão da cápsula do hemangioma com os tecidos circundantes.¹⁰

A escolha da abordagem cirúrgica depende do tamanho e localização do tumor.^{4,10} A orbitotomia lateral, a técnica mais frequentemente usada, permite um bom acesso a hemangiomas cavernosos localizados lateralmente, superiormente ou inferiormente ao nervo ótico.^{5,10} Outras opções possíveis para abordagens cirúrgicas incluem a orbitotomia zigomato-frontal lateral (procedimento modificado de Kronlein), abordagem transcraniana (orbitocraniana) ou abordagem transconjuntival.¹⁰

Na maioria das vezes, o tumor consegue ser dissecado facilmente das estruturas envolventes, sendo que a crioextração pode ser um procedimento adjuvante útil. No

entanto, tumores localizados no ápex da órbita ou adjacentes ao osso podem tornar-se aderentes às estruturas envolventes, o que complica a sua extração.⁴

No entanto, quando o tumor está localizado na região interna do espaço intracónico, a escolha da abordagem cirúrgica é difícil porque a visualização do tumor é limitada e existe uma grande densidade de estruturas críticas a que o tumor pode aderir.¹³ Nestes casos, uma orbitotomia anterior via pálpebra anterior requer a transecção da aponevrose do elevador da pálpebra e do músculo de Muller para atingir o espaço intracónico, além de que também é necessária a desinserção do reto interno. Já a abordagem transcraniana ou a panorbitotomia circunferencial são procedimentos invasivos que requerem muito tempo operatório.¹³

A *vertical lid split orbitotomy* tem sido utilizada para tumores da órbita anterior supero-interna, permitindo uma excelente visualização do tumor e excisão com sucesso. Estão reportadas a manutenção da função da pálpebra superior e um bom resultado estético.¹³

Prognóstico

Vários casos apontam para a possibilidade de algumas lesões pararem de aumentar em algum ponto do seu desenvolvimento.⁴

A excisão incompleta pode resultar, muito raramente, em recorrência alguns anos depois.^{1,7} Algumas recorrências podem regredir espontaneamente – por essa razão, o desenvolvimento de recorrência de hemangiomas cavernosos excisados de forma incompleta não requer intervenção cirúrgica imediata.¹

Caso Clínico

EFN, sexo masculino, 74 anos, leucodérmico, com antecedentes pessoais de hipertensão arterial medicada e sem antecedentes oftalmológicos relevantes. Foi referenciado à consulta externa de oftalmologia do Hospital de Santa Maria em janeiro de 2014 por queixas de desconforto ocular e diminuição da acuidade visual do olho esquerdo. Além destas queixas, destaca-se ainda uma TC CE (Figura 1) realizada em abril de 2013, no contexto de dor na região maxilar bilateralmente, que revelava uma formação orbitária grosseiramente arredondada adjacente ao globo ocular direito, com 5,8 mm de diâmetro máximo, hiperdensa e localizada entre o reto interno e o nervo ótico. No entanto, pelas características imagiológicas, o seu significado etiológico era inespecífico.

A primeira consulta decorreu no dia 13 de maio 2014. Subjetivamente o doente referia desde há vários meses queixas apenas localizadas ao olho esquerdo (OE): baixa da acuidade visual para longe e para perto, com metamorfopsia, mas sem dor ou diplopia. Ao exame objetivo, não apresentava proptose (exoftalmometria de Hertel de 19 mm ODE) nem alterações da morfologia externa dos globos oculares; os movimentos oculares estavam mantidos; as pupilas eram isocóricas e isorreativas sem defeito pupilar aferente relativo (DPAR); a melhor acuidade visual corrigida (MAVC) era de 10/10 no olho direito (OD) e de 4/10 no OE; e a pressão intra-ocular (PIO) era normal em ambos os olhos. O exame do segmento anterior por biomicroscopia revelou catarata nuclear no OE, sem outras alterações ODE. Na fundoscopia era evidente a alteração do brilho macular por provável presença de membrana epirretiniana (MER) no OE, sem alterações do polo posterior do OD nem alterações dos discos óticos e da retina periférica bilateralmente. A tomografia de coerência ótica (OCT) (Figuras 4, 5) confirmou a presença de MER no olho esquerdo, condicionando espessamento macular e alteração da morfologia da fóvea (elevação em tenda), sem outras alterações ODE.

Face à avaliação clínica deste doente, foi planeada vitrectomia via pars plana (VPP) do olho esquerdo bem como encaminhamento para consulta de Oncologia Oftalmológica para estudo da lesão ocupante de espaço a nível da órbita direita, detetada na TC.

No dia 23 de maio de 2014, o doente foi observado em consulta de Oncologia Oftalmológica. Realizou ecografia oftálmica com estudo orbitário (Figura 2) que revelou globo ocular de morfologia e diâmetro antero-posterior normais, com sinérese vítrea e retina aplicada. Foi detetada, em localização intracónica (entre o nervo ótico e o músculo reto interno) uma lesão sólida, arredondada, de limites anterior e posterior bem definidos, caracterizada em modo A por refletividade interna média e estrutura homogénea, sem atenuação posterior do sinal. Estas características eram sugestivas de hemangioma cavernoso da órbita, pelo que foi pedida uma RMN das órbitas e CE para confirmação do diagnóstico e exclusão de outras lesões associadas. Nesta consulta realizou ainda OCT da camada de fibras nervosas (CFN) que não revelou alterações bilateralmente.

Na RMN das órbitas (Figura 3), realizada no dia 14 de junho de 2014, foi detetada na órbita direita pequena lesão (6 mm) intracónica, de contornos regulares arredondados e limites bem definidos, situada entre a vertente anterior do complexo bainha/nervo ótico, moldando a vertente antero-interna do músculo reto interno e adjacente ao contorno postero-interno do globo ocular, hipointensa em T1 e hiperintensa em T2, com reforço intenso de sinal no estudo pós-contraste. Não foram encontradas lesões focais intra-orbitárias contralaterais nem outras alterações relevantes. Estes achados eram altamente sugestivos de hemangioma cavernoso intracónico.

Dado tratar-se de uma lesão benigna de reduzidas dimensões e sem compromisso funcional, optou-se por manter vigilância em consulta.

No dia 24 de setembro de 2014, o doente foi submetido a cirurgia combinada de catarata e MER do olho esquerdo - facoemulsificação do cristalino com introdução de lente intraocular (LIO) de câmara posterior, vitrectomia pars plana (VPP) 23g e *peeling* da membrana epiretiniana/membrana limitante interna, que decorreu sem intercorrências e com melhoria clínica e imagiológica comprovada por OCT (ausência da membrana epirretiniana, embora se mantivesse a alteração da morfologia da fóvea anteriormente descrita).

Nas consultas subsequentes de Oncologia Oftalmológica realizadas a 14 janeiro de 2015, 22 de julho de 2015 e 27 janeiro 2016, verificou-se a manutenção do quadro, quer a nível clínico quer a nível imagiológico: o doente encontrava-se sem alteração da AV, sem diplopia, sem dor ou proptose e com a lesão orbitária de características ecográficas e dimensões semelhantes às iniciais (E4.7 x V6.1mm). Nesta consulta foi

ainda repetido o OCT macular e da CFN, que não revelou alterações em relação aos exames anteriores.

Discussão

Frequentemente, os tumores orbitários são detetados aquando da realização de um exame diagnóstico motivado por sintomatologia ocular. Noutros casos, são detetados durante a realização de um exame imagiológico por motivo alheio, sendo então achados imagiológicos. Foi este o caso de EFN, cuja realização de uma TC CE se deveu à presença de dor maxilar. Com este exame, foi possível descrever uma massa arredondada adjacente ao globo ocular direito, de quase 6 mm de diâmetro, hiperdensa, localizada entre o músculo reto interno e o nervo ótico.

Apesar de algumas características descritas serem frequentes em algumas lesões orbitárias, estas são relativamente inespecíficas, não sendo suficientes para um diagnóstico etiológico, podendo também estar presentes em diversas lesões oculares como meningioma, glioma, ou hemangioma cavernoso.¹⁴

Apesar da ausência de sintomatologia relacionada com a presença da massa, e ainda que a maioria dos tumores orbitários detetados nesta idade sejam benignos, torna-se essencial uma caracterização mais detalhada da etiologia da massa, de forma a despistar lesões malignas ou antecipar possíveis complicações de lesões benignas.⁵

Com este intuito, na primeira consulta de oftalmologia foi realizada ecografia ocular que revelou características típicas de um hemangioma cavernoso: massa de localização intracónica, sólida, arredondada, de limites anterior e posterior bem definidos, caracterizada em modo A por refletividade interna média e estrutura homogénea. Apesar de estas características imagiológicas serem típicas e frequentes num hemangioma cavernoso,¹ há que ter em conta que muitas das características das massas orbitárias são sobreposíveis, não sendo possível afirmar perentoriamente que se tratava de uma hemangiomas cavernoso. Neste sentido, uma melhor caracterização da mesma com métodos mais sensíveis e específicos, como a RMN, é essencial para evitar diagnósticos erróneos.⁴

Por esta razão, foi posteriormente realizada RMN CE, que revelou novamente achados compatíveis com um hemangioma cavernoso: lesão intracónica, contornos regulares arredondados, limites bem definidos, entre a vertente anterior do complexo bainha/nervo ótico, hipointensa em T1 e hiperintensa em T2, com reforço intenso de sinal no estudo pós-contraste.

Além dos exames complementares realizados e previamente referidos, poder-se-ia ainda ter realizado uma Perimetria Estática Computorizada (PEC) com o intuito de avaliar uma possível alteração do campo visual, que pode ocorrer aquando da compressão do nervo ótico por estes tumores.¹

Outros exames, como a Angiografia convencional, não foram necessários no presente caso clínico, dada a boa caracterização da massa pelos exames realizados e a ausência de indicação cirúrgica.⁷

Apesar de as características descritas na ecografia e RMN se coadunarem com o diagnóstico de hemangioma cavernoso, não pode deixar de ser referido que este diagnóstico é apenas presuntivo, dado que um diagnóstico definitivo só seria possível com o recurso a biópsia e avaliação histológica.⁵

No caso de EFN, o tratamento optado foi o mais frequente - a vigilância.⁵ Efetivamente, tendo em conta a sua história natural indolente, e a ausência de complicações dele decorrentes, num hemangioma cavernoso assintomático a vigilância é a melhor opção.^{4,10} Neste sentido, deve ser feita uma avaliação clínica regular, bem como avaliação ecográfica, de forma a controlar o crescimento do tumor e o surgimento de sintomatologia ou complicações.

É inquestionável o contributo da ecografia ocular para o diagnóstico e *follow-up* de massas intra-orbitárias. Além de ser um método diagnóstico não-invasivo, rápido, barato e sem radiação, é realizada por oftalmologistas, que normalmente estão mais familiarizados com as massa orbitárias.¹⁵ No entanto, como qualquer exame ecográfico, os seus resultados estão muito dependentes no operador que realiza o exame.

Assim, várias estratégias estão descritas para aumentar a acuidade diagnóstica da ecografia ocular no diagnóstico de massas orbitárias. Através da conjugação do Modo A, Modo B e Ecodoppler, é possível a avaliação de 9 critérios definidos que, quando avaliados em conjunto, permitem aumentar a sensibilidade e especificidade da avaliação ecográfica de massas orbitárias. Estes 9 critérios podem ser agrupados em 3 grupos: ecografia quantitativa (que avalia a estrutura interna, refletividade e atenuação do som); ecografia topográfica (que avalia os limites, forma e localização); e ecografia cinética (que avalia a consistência, mobilidade e vascularização).¹⁵

Na ecografia quantitativa, a avaliação é feita através do Modo A. A refletividade de uma massa depende da altura dos picos ecográficos, que se encontra relacionada com

o número e tamanho das interfaces acústicas no seu interior. Por exemplo, o tecido adiposo orbitário normal tem refletividade orbitária alta, enquanto que um tumor puramente celular tem uma refletividade baixa. Além disso, é possível detetarem-se septos dentro da massa (como ocorre nos linfangiomas), que aparecem como picos isolados numa massa de baixa refletividade. Na avaliação da refletividade, não são considerados os picos nos bordos da lesão. Por outro lado, a estrutura é avaliada comparando-se todos os picos ecográficos da massa, quer em termos de altura, quer no seu comprimento. Se todos os picos tiverem o mesmo comprimento ou altura, ou se esta diminuir gradualmente (pela atenuação do som), então a massa diz-se de estrutura regular (como o hemangioma cavernoso). No caso de uma massa em que a refletividade se altera, sendo que os novos picos, ainda que de altura diferente aos que os antecedem, são da mesma altura num novo grupo, então diz-se que a massa é regularmente heterogénea. Já a atenuação do som refere-se à perda progressiva dos picos ecográficos à medida que o som se transmite, de uma forma regular. Este fenómeno pode ser descrito com base no ângulo entre uma linha imaginária que passa no topo dos picos e uma linha na base, e está presente no tecido adiposo orbitário e nos hemangiomas cavernosos, por exemplo.¹⁵

Relativamente à ecografia topográfica, a sua avaliação exige a utilização tanto do modo A como do modo B e permite, tal como referido anteriormente, a avaliação da localização, forma/tamanho e bordos da lesão (avaliados os picos ecográficos nos limites da massa).¹⁵

Por fim, surge a ecografia cinética. A mobilidade é pesquisada pedindo ao doente para mover a direção do olhar, avaliando a interação entre as diversas estruturas intraoculares e/ou orbitárias durante e após o movimento. Na consistência é avaliado o comportamento da lesão com a aplicação de pressão sobre o globo ocular. A lesão pode diminuir de diâmetro com a aplicação contínua de pressão (como varizes orbitárias, ou hemangioma infantil) ou com pressão forte pulsátil curta (como hemangioma cavernoso), ou pode ser uma lesão firme (como o linfangioma ou linfoma) ou mesmo pétrea e incompressível (como o carcinoma metastático ou mucocelo). Por fim, é avaliada a vascularização, utilizando para tal o Ecodoppler.¹⁵

Concluindo, este caso clínico vem reforçar o papel importante que a ecografia ocular deve assumir no diagnóstico de lesões intraorbitárias. Ainda que, neste momento, não seja capaz de substituir a realização de uma TC CE ou RMN CE, uma ecografia

ocular realizada por um médico com experiência, e atentando às principais características quantitativas, topográficas e cinéticas das massas, pode aumentar consideravelmente a especificidade e sensibilidade dos seus resultados, permitindo uma orientação diagnóstica e terapêutica mais adequadas.

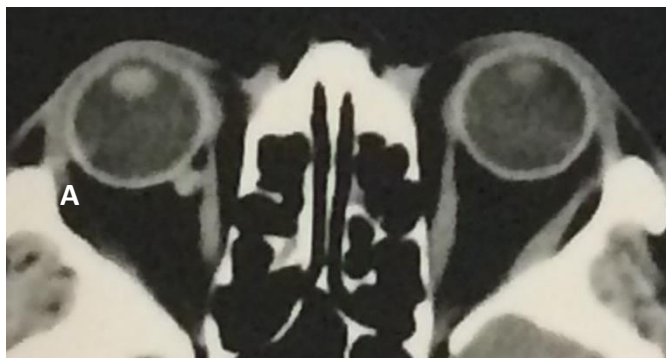


Figura 1- TC CE. Massa hiperdensa arredondada com 5,8 mm de diâmetro no globo ocular direito.

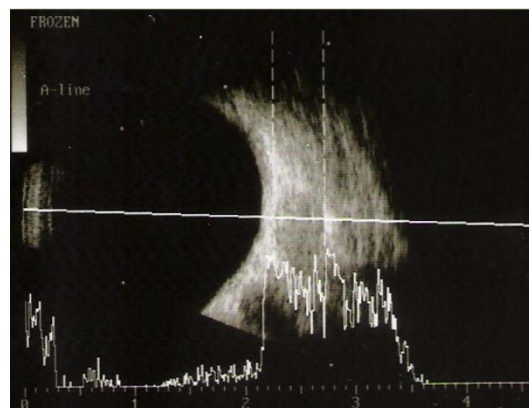


Figura 2- Ecografia ocular do OD. Lesão sólida intracônica, de limites anterior e posterior bem definidos, com refletividade interna média e estrutura homogênea, sem atenuação posterior de sinal.

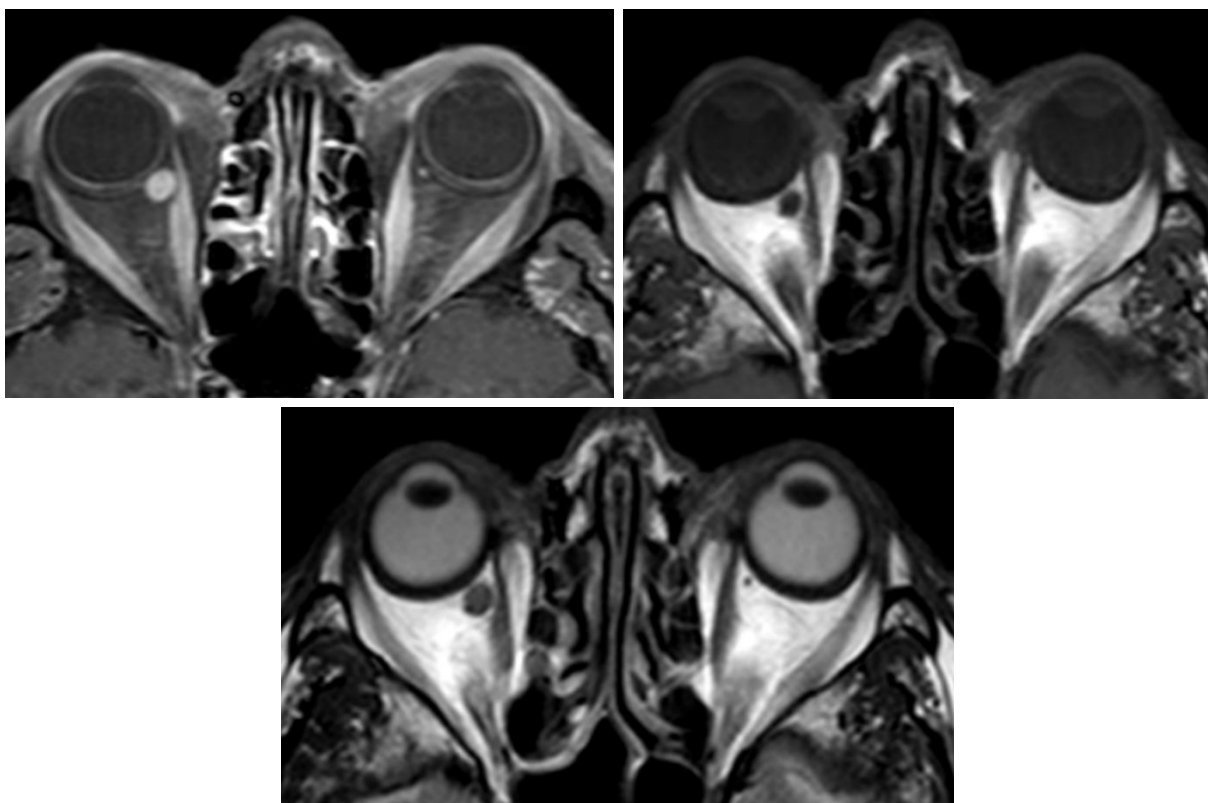


Figura 3 – RMN CE. Lesão na órbita direita com 6 mm, intracônica, arredondada, localizada entre o músculo reto interno e o nervo ótico, de contornos regulares e limites bem definidos.

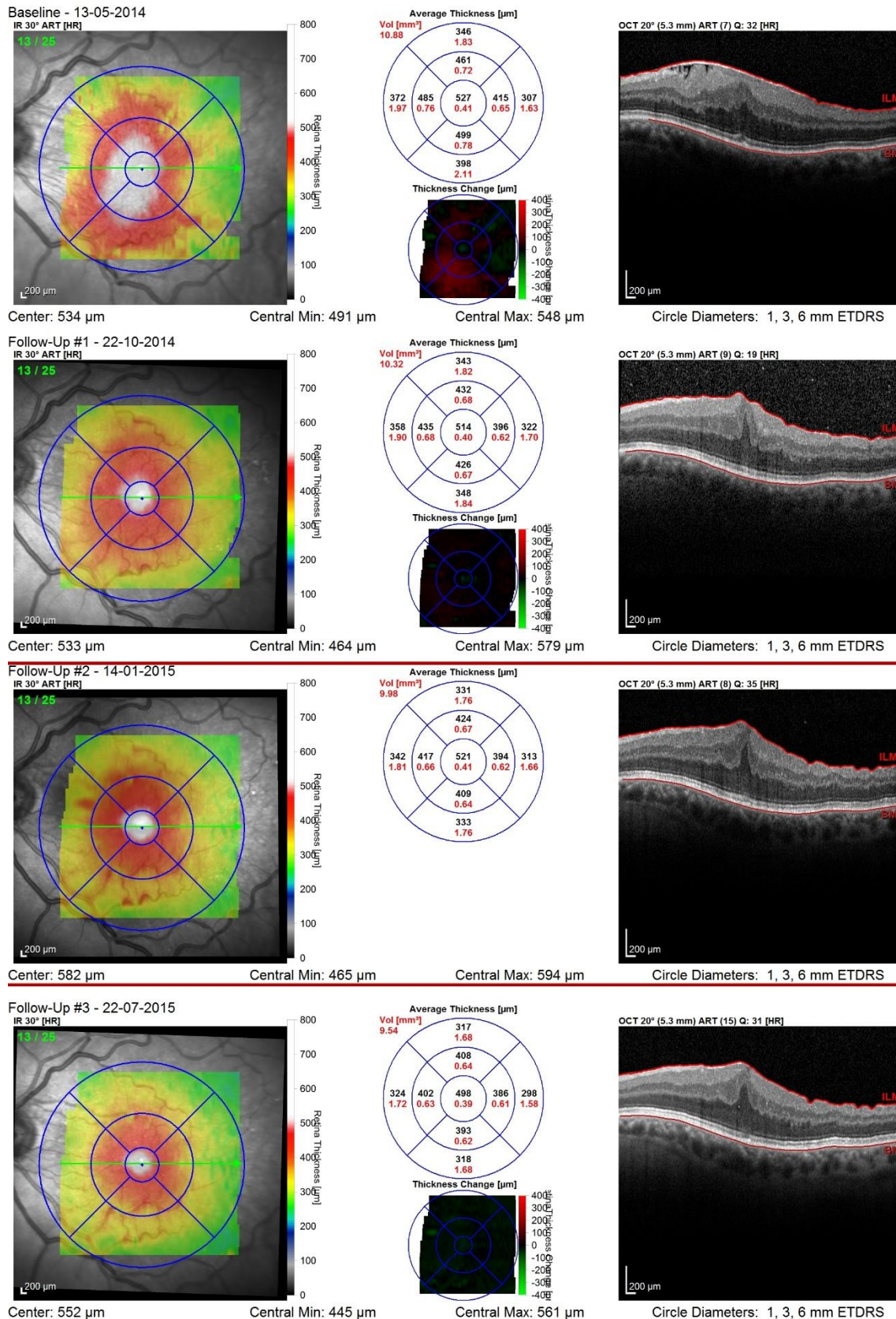


Figura 4 – OCT OE seriadas centradas na fóvea. Aumento da espessura da neuroretina, com espessura central da fóvea entre 498 e 527 μm , com presença de membrana epiretiniana a condicionar pregueamento da retina interna e alterações da espessura da fóvea em tenda.

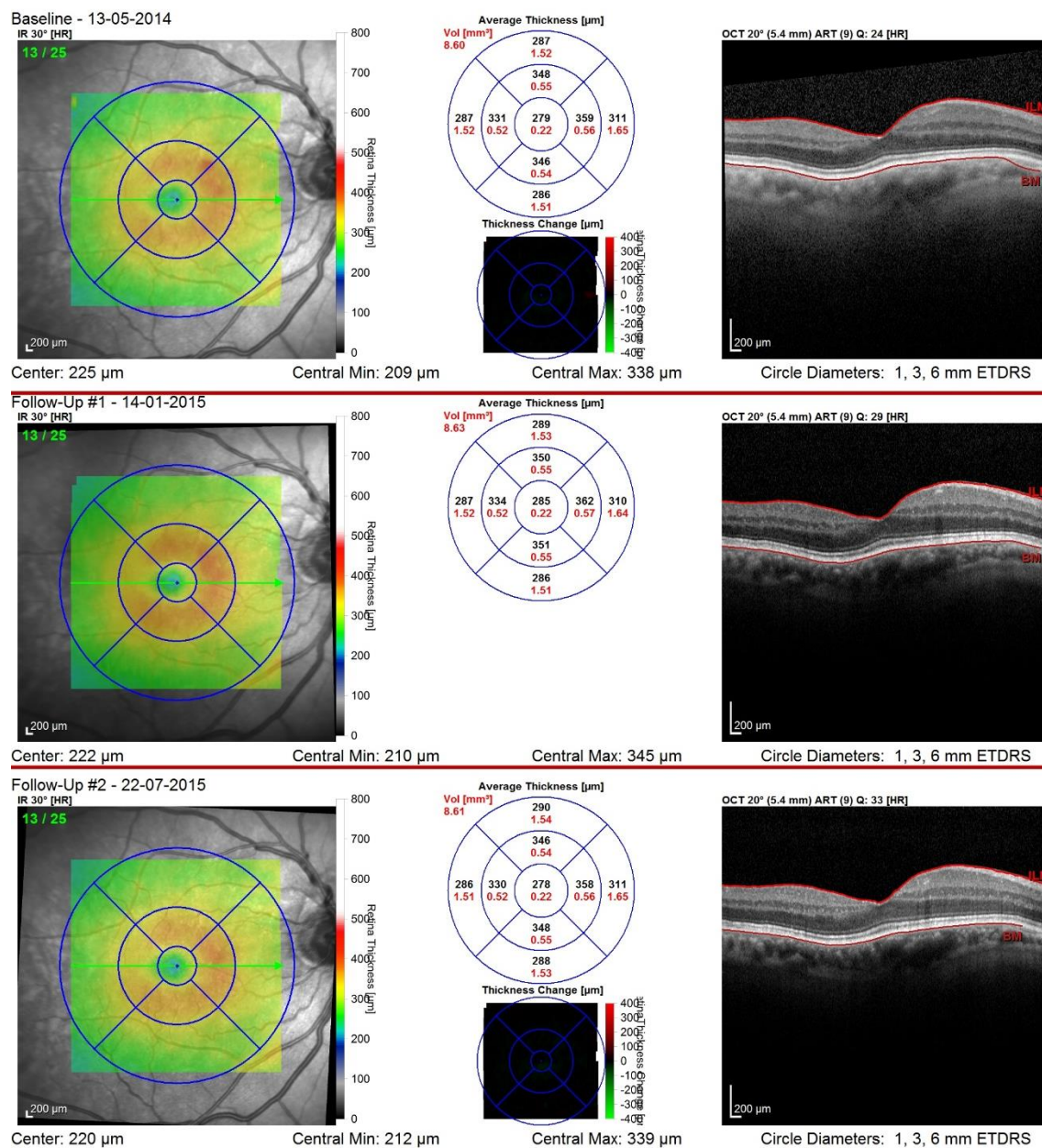


Figura 5 – OCT OD seriadas centradas na fóvea. Sem alterações significativas.

Bibliografia

1. Gündüz, K. & Karcioğlu, Z. A. Vascular tumors. *Hand Clin.* **20**, 261–268 (2004).
2. Aletaha, M., Salim, R. E., Bagheri, A., Salour, H. & Abrishami, M. Bilateral Orbital Cavernous Haemangiomas. *J. Ophthalmic Vis. Res.* **5**, 65–67 (2010).
3. Konno, S. *et al.* The Course of Incidental Intraorbital Cavernous Hemangioma in a Patient with Myasthenia Gravis Treated with Cyclosporine: A Case Report. *Case Rep. Neurol.* **6**, 88–91 (2014).
4. Vu, B. L. L. & Harris, G. J. Orbital Vascular Lesions. *Radiol. Clin. North Am.* **13**, 609–630 (2000).
5. Wiegand, S. *et al.* Analysis of clinically suspected orbital cavernomas. *Br. J. Ophthalmol.* **94**, 1653–1656 (2010).
6. Sullivan, T. J., Aylward, G. W., Wright, J. E., Moseley, I. F. & Garner, A. Bilateral multiple cavernous haemangiomas of the orbit. *Br. J. Ophthalmol.* **76**, 627–629 (1992).
7. Strianese, D. *et al.* Coexistence of Cavernous Hemangioma and Other Vascular Malformations of the Orbit. *Neuroradiol. J.* **27**, 223–231 (2014).
8. Harris, G. J. Cavernous Hemangioma of the Orbital Apex: Pathogenetic Considerations in Surgical Management. *Am. J. Ophthalmol.* **150**, 764–773 (2010).
9. Khan, S. N. & Sepahdari, A. R. Orbital masses: CT and MRI of common vascular lesions, benign tumors, and malignancies. *J. Ophthalmic Vis. Res.* **26**, 373–383 (2012).
10. Choudhri, O., Feroze, A. H. & [...]. Co-occurrence of a cerebral cavernous malformation and an orbital cavernous hemangioma in a patient with seizures and visual symptoms: Rare crossroads for vascular malformations. *Surg. Neurol. Int.* **5**, S148–S154 (2014).
11. Rootman, D. B. *et al.* Cavernous venous malformations of the orbit (so-called cavernous haemangioma): a comprehensive evaluation of their clinical, imaging and histologic nature. *Br. J. Ophthalmol.* **98**, 880–888 (2014).
12. Wilms, G. Orbital Cavernous Hemangiomas. *Am. J. Neuroradiol.* **30**, e7–e7 (2009).
13. Yum, J.-H., Kim, Y.-D., Lee, J. H. & Woo, K. I. Huge Cavernous Hemangiomas Enveloping the Optic Nerve Successfully Removed by a Vertical Lid Split Orbitotomy. *Case Rep. Ophthalmol. Med.* (2014). doi:10.1155/2014/135252

14. Pinto, F. *Atlas de Ecografia Oftálmica Vol I - Ecografia do Segmento Posterior. Théa Portugal* (2013).
15. Hasenfratz, G. Orbital tumours - the importance of standardized echography. (1992).